

## **Brauchen wir präzise Diätvorschriften für PKU-Patienten?**

### **Contra:**

Anita MacDonald, Birmingham, UK

Eine Diättherapie erfordert eine Änderung von Lebensstil und –gewohnheiten. Viele psychosoziale Fragestellungen und wissenschaftliche Faktoren müssen dabei berücksichtigt werden. Um Erfolge zu erzielen, sollte jede Diättherapie einfach, pragmatisch und mühelos sein. Sie sollte eine große Bandbreite an natürlichen Lebensmitteln umfassen und idealerweise ohne Waage oder anderes Zubehör durchführbar sein. Gewöhnlich wird über eine geringe Compliance bei der PKU-Diät berichtet, besonders mit steigendem Alter der Patienten. Traditionell wird die phe-arme Kost mit einem negativen Image verbunden, z. B. dass sie schwierig, nicht schmackhaft und anspruchsvoll sei, obwohl sich die PKU-Diät im Laufe der Zeit schon sehr verbessert hat. Es ist demnach wichtig, dass die Leute von der Diät einen besseren Eindruck gewinnen und sie als eine entwicklungsfähige Therapieoption betrachten.

### **Wie streng muss die Diättherapie bei PKU sein?**

Auf internationaler Ebene wird die notwendige Genauigkeit der Phe-Berechnung, ihre Auswirkung auf die Phe-Spiegel im Blut von Tag zu Tag und die umfassende Qualität der Phe-Kontrollen kontrovers diskutiert. Die PKU-Diät erfordert eine strenge Phe-Einschränkung. In Großbritannien wird Phe in Form von 50 mg Exchange-Einheiten gegeben (eine-Einheit entspricht 1 g natürlichem Eiweiß). Von den Familien wird erwartet, dass sie die Exchange-Einheiten schätzen oder messen, während alle Obst- und Gemüsesorten mit weniger als 75 mg/100g Phe frei (ohne Berechnung) erlaubt sind. Die Phenylalanin-Zufuhr steigt bei diesem Regime in der Tat an und variiert von Tag zu Tag. Trotzdem erlaubt diese Vorgehensweise viel Freiheit und Vielfalt in der Diät. Studienergebnisse und große Erfahrungen haben gezeigt, dass eine hervorragende Stoffwechseleinstellung erreicht und auch langfristig aufrecht erhalten werden kann. Auch andere Faktoren wie die Gabe des Aminosäurepräparates und die Energiezufuhr beeinflussen die Phe-Toleranz und müssen deshalb optimiert werden, um die Qualität der Diättherapie zu steigern. In Großbritannien ist der Ansatz sehr unterschiedlich im Vergleich zu Diätregimen in anderen Ländern: In den USA und Australien ist ein 15 mg Phe-Austausch-System gebräuchlich und der Phe-Gehalt aller Lebensmittel wird berechnet. Wie präzise die Patienten bei diesem Diätregime mitspielen ist nicht dokumentiert., aber die Tatsache, jedes Lebensmittel abwiegen zu müssen muss als ermüdend und als eine unnötige Bürde empfunden werden.

Schlussfolgerungen: In der Diskussion bezüglich einer erfolgreichen PKU-Diät, sollten die theoretischen Empfehlungen nicht nur anhand des Erfolges bezüglich der Stoffwechseleinstellung bemessen werden, sondern auch hinsichtlich ihrer Auswirkung auf den Lebensstil und eine anhaltende langfristige Compliance.